FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1924

THÈSE

N° .....

POUR LE

DOCTORAT UNIVERSITÉ DE PARIS

PAR

Alexandre DOURMOUSSIS

Né le 31 Mai 1896 en Grèce

Étude radiographique de deux cas de Tridactylie

(Squelette intact - Atrophie de cubitus)

Président : **A. BROCA**, Professeur

PARIS

MARCEL VIGNÉ, ÉDITEUR

11-13, Rue de l'École de Médecine

1924

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN ..... M. ROGER

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	André BROCA.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	LETULLE.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	GILBERT. CHAUFFARD. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GULLAIN
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmogique	De Lapersonne.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	BROCA Auguste.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Patholog. médicale.
ALGLAVE	Patholog. chirurg.
AUBERTIN	Patholog. médicale.
BASSET	Patholog. chirurg.
BAUDOIN	Patholog. médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIERN	Chimie biologique,
BRANCA	Histologie.
BRULE	Patholog. médicale.
BUSQUET	Pharmacologie et matières médicales.
CADENAT	Patholog. chirurg.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Patholog. médicale.
CLERC	Patholog. médicale.
DEBRE	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathol.
DUVOIR	Médecine légale.
ECAILLE	Ostétrique.
FIESSINGER	Patholog. médicale.
FOIX	Patholog. médicale.
GARNIER	Patholog. expérim.
HARVIER	Patholog. médicale.
HEITZ-BOYER.	Urologie.
HOVELACQUE.	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.

MM.	
LABBE (Henri).	Chimie biologique,
LARDENNOIS	Patholog. chirurg.
LE LORIER	Ostétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryng.
LEMIERRE	Patholog. médicale.
LEVY-SOLAL	Ostétrique.
LHERMITTE	Patholog. mentale.
LIAN	Patholog. médicale.
MATHIEU	Patholog. chirurg.
METZGER	Ostétrique.
MOCQUOT	Patholog. chirurg.
MONDOR	Patholog. chirurg.
MOURE	Patholog. chirurg.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Patholog. médicale.
ROUVIERE	Physiologie.
RICHET Fils	Anatomie.
STROHL	
TANON	Patholog. médicale.
TIFFENEAU	Pharmacologie et matières médicales.
VAUDESCAL	Ostétrique.
VERNE	Histologie.
VILLARET	Patholog. médicale.
WELTER	Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.	
CAMUS	Physiologie.
GOUGEROT	Patholog. médicale.
GUENIOT	Obstétrique.

MM.	
RETTERER	Histologie.
ROUSSY	Anatomie pathol.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS

DE CLINIQUE A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
AUVRAY	Clinique chirurg.	LŒPER	Clinique médicale.
CHEVASSU	Clinique chirurg.	OMBREDANNE	Clinique chirurg. infantile.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale. infantile.	PROUST	Clinique chirurg.
LEREBOULLET	Clinique médicale.	RATHERY	Clinique médicale
LERI	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurg.
		TERRIEN	Clin. ophtalmolog.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
N...	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentés, doivent être considérés comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation niimprobation

A MON PÈRE

A MA MÈRE

Modeste témoignage de piété filiale et de bien vive reconnaissance pour les sacrifices qu'ils ont faits pour moi.

A MES FRÈRES

SIMON ET CARALAMBE

EVDO, Docteur en Droit, et DIMITRI.

Témoignage de ma profonde sympathie

A MA SŒUR OLGA

MEIS ET AMICIS

A mon Cousin

ATHANAS ATESSOGLOU

Qui fut pour moi pendant ce dernier temps de mes études un guide dévoué et précieux, et que je remercie ici vivement de la cordiale attention qu'il m'a toujours manifestée.

A M. E. BENAKIS

Ancien maire du Pirée

Dont les sacrifices matériels m'ont permis de terminer mes études ; qu'il trouve ici le faible témoignagne de ma profonde reconnaissance.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSSEUR A. BROCA

Professeur de Clinique chirurgicale infantile
à la Faculté de Médecine de Paris.

Chirurgien de l'Hôpital des enfants malades.
Officier de la Légion d'Honneur.

Qui nous fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Hommage de notre respectueuse reconnaissance.

A NOS JUGES

A MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GILBERT

Professeur de Clinique Médicale à l'Hôtel-Dieu
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'honneur

Qu'il trouve ici notre vive reconnaissance pour l'enseignement que nous avons puisé pendant toute la durée de nos études.

AVANT-PROPOS

Avant d'aborder notre sujet, nous tenons à adresser nos remercîments à tous ceux qui se sont intéressés à nous au cours de nos études médicales ; à nos maîtres de Paris, qui n'ont cessé de nous guider de leurs conseils.

M. le Professeur Broca a bien voulu accepter la présidence de notre thèse; qu'il veuille bien trouver ici l'assurance de notre gratitude et de nos remercîments pour l'accueil paternel que nous avons toujours trouvé près de lui.

M^lle^ Sigoillot s'est occupée de la partie radiographique ; qu'elle trouve ici l'expression de notre reconnaissance.

Etude Radiographique de deux cas de Tridactylie

(Squelette intact, Atrophie de Cubitus)

L'ectrodactylie est caractérisée par l'absence d'un ou de plusieurs doigts. C'est la forme la moins accentuée de l'ectromélie, celle-ci étant, d'après la définition adoptée depuis Isidore Geoffroy Saint-Hilaire, l'« avortement », c'est-à-dire l'absence totale ou le développement atrophique d'un membre.

C'est dire que dans l'ectrodactylie vraie, il faut distinguer très nettement l'amputation intra-utérine, celle-ci ayant pour cause à peu près certaine la striction par une bride amniotique : cela n'est d'ailleurs pas spécial aux doigts. Il en est de même pour toutes les absences des membres; mais aux doigts les amputations congénitales par bride s'observent avec une fréquence toute particulière, et dans sa thèse notre camarade Baltez vient d'en publier des dessins reproduits d'après la collection de M. le professeur Broca.

C'est de l'ectrodactylie vraie, c'est-à-dire par insuffisance de développement que nous voulons nous occuper dans ce travail, notre but étant simplement d'apporter des documents iconographiques relatifs à deux cas où sont absents l'annulaire et l'auriculaire.

L'histoire pathologique de ces deux enfants est complètement négligeable et, en particulier, on ne note chez eux aucune hérédité, soit similaire, soit d'une malformation autre. On sait que c'est la règle chez les ectromèles quels qu'ils soient, surtout en cas d'ectromélie urticaire totale.

Ce dernier nom sert à désigner les cas où il y a absence totale d'un membre au-dessous d'un niveau déterminé, celui-ci se terminant comme un moignon d'amputation.

Par opposition à ces cas, l'ectromélie intercalaire est constituée par ceux où un segment de membre fait défaut ou est atrophié entre deux segments bien développés ou à peu près bien développés, le squelette de ce segment étant absent en totalité ou en partie.

Cette ectromélie nous intéresse par le cas particulier, appelé ectromélie longitudinale hémisegmentaire, où fait défaut un os dans un segment à deux os avant-bras ou jambe.

Il y a, en effet, un lien évident entre le développement de ces os : péroné ou tibia; radius ou cubitus, et celui des doigts ou orteils des extrémités correspondantes. C'est un fait mis en relief par tous les observateurs. Lorsqu'un de ces os est absent en totalité ou en partie, il manque dans la plupart des cas un ou plusieurs doigts ou orteils; ordinairement, il n'en manque qu'un, celui du bord correspondant de la main ou du pied; quelquefois, il en manque deux, rarement trois. Il est à noter que pour le tibia et le péroné l'absence porte sur l'orteil du côté correspondant, quoique l'on sache qu'il y a interversion entre ces deux os pour l'insertion des fléchisseurs. On sait,

en effet, que le fléchisseur du gros orteil, orteil interne, s'insère au péroné, os externe de la jambe. Inversement, le fléchisseur propre est tibial. Quelquefois, l'ectrodactylie est croisée, mais cela se voit aussi par exception au membre supérieur.

L'association de l'ectrodactylie à une malformation du squelette antibrachial ou jambier est donc fréquente, mais elle est loin d'être nécessaire : il y a des ectromélies hémisegmentaires avec conformation régulière de la main et du pied; et, d'autre part, il y a des ectromélies digitales avec intégrité du segment antibrachial ou jambier correspondant.

C'est un cas de ce genre que nous représentons sur nos figures 1 à 4, montrant l'aspect extérieur de la main et l'état du squelette étudié radiographiquement.

L'enfant est trop jeune pour que de cette radiographie nous puissions conclure à ce que sont en réalité les os du carpe.

Nous y voyons actuellement deux gros points osseux circulaires réguliers au milieu du carpe encore cartilagineux. Chacun d'eux correspond à la base du métacarpien, correspondant (2e et 3e) et leur aspect est celui que donnent à cet âge le grand os et l'os crochu : sous quelle forme se développeront-ils plus tard ? Il est impossible de le dire.

Il est toutefois certain que les doigts manquant en totalité, métacarpiens compris, sont l'auriculaire et l'annulaire, car le doigt externe est un pouce caractérisé par ses phalanges au nombre de deux, par ses dimensions relatives, par la forme de l'éminence thenar, par sa capacité d'opposition.

Or, dans la règle, l'os crochu suit en général, au

moins pour partie, le sort des deux derniers doigts qu'il porte. Nous ignorons d'ailleurs s'il sera atrophié, nous constatons seulement qu'il y a dans le carpe un noyau qui tient sa place. Mais nous constatons aussi que radius et cubitus sont d'aspect et de fonctionnement tout à fait normaux.

Il n'y a au membre aucune cicatrice permettant d'invoquer, comme le faisait Dareste, une compression amniotique pour expliquer l'insuffisance de développement du membre. Nous avons fait dessiner la main saine pour faire voir que la main malformée n'est pas atrophiée.

Notre deuxième observation est analogue à la précédente en ce qu'il y a trois doigts; ceux-ci sont bien caractérisés à la radiographie qui nous permet, d'autre part, de constater qu'il y a en dehors un pouce à deux phalanges, que par conséquent l'absence porte sur l'annulaire et l'auriculaire. Mais ces trois doigts sont unis en syndactylie, englobés dans une gaine cutanée commune.

On sait, d'ailleurs, que la syndactylie a des degrés et a des formes anatomiques divers et est fréquemment associée soit à la polydactylie, soit à l'ectrodactylie partielle.

Nous dirons pour le carpe ce que nous avons dit dans l'observation précédente avec plus de réserve encore, car le sujet bien plus jeune n'a qu'un mois au lieu de cinq ans. Mais le fait intéressant est que, certainement, le développement du cubitus est insuffisant. La main est déviée modérément vers lui, ce qui tient à sa brièveté, et l'on voit sur la radiographie qu'il est réduit à une tige occupant à peu près les

deux quarts moyens de sa longueur, avec un grand espace clair à ses deux bouts, au-dessous de l'humérus et au-dessus du carpe. En haut, en particulier, il n'y a aucun renflement ressemblant à un futur crochet sigmoïdien.

De là, il est impossible de conclure à ce que sera définitivement le cubitus : on ne le saura qu'à une période plus avancée de l'ossification, pour préciser, par exemple, s'il y aura ou non constitution d'une ginglyme au coude, s'il y aura ou non une luxation huméro-cubitale, malformation très rare, mais possible.

Mais le fait certain est que le cubitus est mal développé, qu'il présente un état qui peut être, et qui même probablement doit être considéré comme le degré le plus léger de l'ectromélie hémisegmentaire cubitale, cette ectromélie étant, la plupart du temps, totale, quelquefois inférieure, très exceptionnellement supérieure; rarement aussi, elle porte, comme dans notre cas sur les deux extrémités, la partie moyenne étant ossifiée.

Malgré cette légèreté de la malformation cubitale, l'ectromélie, hors de proportion avec elle, porte sur deux doigts entiers, métacarpiens compris, et ces deux doigts sont bien ceux qui dépendent normalement du rayon cubital.

On trouvera dans la thèse de notre camarade Baltezer, un cas où leur absence est associée à une anomalie du rayon radial, ce qui est beaucoup plus rare.

Notre cas est de ceux où la malformation des doigts comporte une action chirurgicale. L'opération n'a pas été faite parce que l'enfant vue à l'âge de un mois en

1914, n'a pas été revue, mais il est évident qu'il fallait, pour lui rendre une main à peu près utilisable, l'opérer de sa syndactylie.

D'après l'aspect des parties, on peut conclure que le meilleur procédé opératoire eût été de sacrifier le squelette du doigt intermédiaire, en le disséquant d'aussi près que possible, de façon à avoir assez de jeu aux parties molles pour permettre la suture facile; il aurait fallu respecter le métacarpien.

Dans le cas de ce genre, on obtient, ainsi entre le pouce et le médius, une pince fort utile.

CONCLUSION

1) L'absence des deux derniers doigts de la main peut exister avec intégrité complète du squelette de l'avant-bras.

2) Dans d'autres cas, elle s'accompagne d'un développement insuffisant du cubitus, ce qui est le premier degré de l'ectromélie longitudinale interne où il y a, dans les cas complets, absence du cubitus avec absence d'un ou de deux doigts.

3) Ces trois doigts peuvent être unis en syndactylie, ce qui donne lieu à une indication opératoire.

Dans notre cas, il aurait fallu désosser le doigt du milieu.

Vu, le doyen :
ROGER.

Vu et permis à imprimer,
le recteur de l'Université
de Paris :
APPEL.

Vu, le président :
A. BROCA.